FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1965

THÈSE

n° 105

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean Léon GUERMONPREZ

né le 25 octobre 1937 à HAGUENAU (Bas-Rhin)

—

Présentée et soutenue publiquement le : 1965

—

LES FORMES PSEUDO-OSLERIENNES DES MYXOMES CARDIAQUES

—

Président : M. SIGUIER, Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1965

THÈSE

n°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ETAT

PAR

Jean Léon GUERMONPREZ

né le 25 octobre 1937 à HAGUENAU (Bas-Rhin)

—

Présentée et soutenue publiquement le :

—

LES FORMES PSEUDO-OSLERIENNES DES MYXOMES CARDIAQUES

—

Président : M. SIGUIER, Professeur

EDITIONS A.G.E.M.P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN -

15-12-1963

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Gaston CORDIER.

1er **ASSESSEUR** . . . . . Daniel BARGETON

2e **ASSESSEUR** . . . . . Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
— —	DOGNON (A.)
— —	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
— —	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) **Professeurs à titre personnel :**

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) / GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	LEGER (L.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Pitié	CORDIER (G.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P.)
Cliniques médicales — Broussais	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Cochin	BROUET (G.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Lariboisière	SÈZE (S. de)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
— — (Cochin)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique	JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
Médecine	AZERAD (E.)
Médecine	BOUR (H.)
Médecine	LAMBLING (A.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
Médecine	PEQUIGNOT (H.)
Médecine	PERRAULT (M.)
Médecine	SIGUIER (F.)
Médecine	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) HUREAU (J.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), pr. s. ch. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	N. du BOUCHET (Mme) KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bacteriologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch. CORNILLOT (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J.-Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J.-P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P.-Y.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf. LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (Ch.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)

	MM.
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Neuro-Psychiatrie	CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.) GAUTIER (J.-Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Mlle) LAPIERRE (J.)

	MM.
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) BLONDEAU (Ph.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DAUTRY (P.) DEMIRLEAU DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GALEY (J.-J.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de) GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MAILLARD (J.-N.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) PREMONT (M.) ROBERT (H.) THOMERET (G.) VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BERTHAUX (P.) COTTENOT (Fr.) LŒPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) PAUPE (J.-R.)
Pathologie médicale	ACAR (J.) AUQUIER (L.) AUSSANNAIRE (M.) BEAUMONT (J.-L.) BERNIER (J.-J.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CANIVET (J.) CARLOTTI (J.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) CLOAREC (M.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) DEBRAY (J.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) FUNCK-BRENTANO (J.-L.) GRIVAUX (M.) HAZARD (J.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAGRUE (G.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NENNA (A.) NICK (J.) POULET (J.) ROYER (P.) TCHERDAKOFF (Ph.) THIBAULT (Ph.) TOURNEUR (R.) VILLIAUMEY (J.) WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	ALAGILLE (D.) ALISON (J.) CANLORBE (P.) GORIN (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) LESTRADET (H.) MALLET (R.) MANDE (R.) MINKOWSKY (A.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) REY (J.) RIBIERRE (M.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DURAND (J.) GIRARD (Fr.) m. conf. HUGELIN (A.) LAURENT (D.) SCHERRER (J.) pr. s. ch. VASSEUR (B.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) COURSAGET (J.) GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PAGÈS (J.-Cl.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-C. pr. s. ch. TUBIANA(M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	DECROIX (G.) ISRAEL (L.) MEYER (A.) RENAULT (P.) SORS (Ch.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Radiologie médicale	DUBOST (J.) LEFEBVRE (J.) MICHEL (J.-R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)
Stomatologie	CAUHEPE (J.) CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. CREPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.) LABET (R.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41534924_0026

A Nicole, Jean-Luc, et Thierry,

A mes parents,

A ma famille,

A tous mes amis.

A mon Maître et Président de Thèse ,

Monsieur le Professeur SIGUIER

Professeur à la Faculté

Médecin de l'Hôpital Pitié

Qui m'a fait l'honneur de me confier
cette thèse et d'en accepter la présidence.

En témoignage de profonde gratitude et de
Ma reconnaissance à celui qui m'a appris et :
fait aimer la Médocine.

A mon Maître, le Docteur GODEAU, Médecin des Hôpitaux,

qui m'a inspiré le sujet de cette thèse,
m'a guidé dans sa réalisation.

Qu'il trouve ici l'expression de ma reconnaissance et de mon respectueux attachement.

A mes Maîtres dans les Hôpitaux,

Monsieur le Pr. Ag. J. LOYGUE

Chirurgien de l'Hôpital Rotschild

qui m'a toujours témoigné la plus grande sollicitude, et que je remercie tout spécialement.

Monsieur le Pr. Ag. MACREZ,

qui m'a fait aimer la cardiologie.

A mes autres Maîtres dans les Hôpitaux :

Professeur de GAUDART d'ALLAINES

Docteur BANZET

Pr. Ag. KUSS

Pr. Ag. CHASSAGNE

Pr. TURPIN

Docteur SALLET

Docteur CAILLE

Docteur LAFOURCADE

A mes Conférenciers d'Externat et d'Internat :

- POITTIER-SPERY
- MARTIN
- BOMBART
- LANGLOIS

et tout spécialement le Dr. J.C. HESSE

A Cl. SULTAN qui m'a aidé dans la réalisation de cette thèse.

A mes camarades de sous-colle.

I N T R O D U C T I O N

L'histoire des polypes cardiaques est un chapitre passionnant, et maintenant bien connu, de la médecine interne.

Chapitre passionnant par le polymorphisme des tableaux que réalisent ces polypes, dont le diagnostic sera donc difficile, par la possibilité surtout d'une thérapeutique, radicale à l'heure actuelle, acquisition heureuse de la chirurgie à coeur ouvert.

Cette évolution ne s'est pas faite sans peine. En 1945, MAHAIM, dans son très beau travail sur les tumeurs cardiaques, et pour clore l'éternelle discussion sur le problème histologique des myxomes, proposait :

"Il faudrait pouvoir déceler, et enlever chirurgicalement cette tumeur pour permettre de franchir la dernière étape, la seule étape médicale en vérité, de ce chapitre extraordinaire de la médecine".

Vingt ans après, ces espérances ont été totalement satisfaites :

"Enlever chirurgicalement". Cette étape est franchie, l'intervention bien codifiée, les résultats très satisfaisants, là n'est pas notre propos.

"Déceler" par contre, reste le temps difficile et pourtant primordial, du diagnostic des polypes cardiaques. Bien sûr, depuis 15 ans, de nombreux myxomes ont été mis en évidence en temps utile. Mais quand on sait l'intérêt majeur d'une angio-cardiographie dans cette étape diagnostique, on se prend à espérer qu'à l'avenir, aucun cas ne doit plus échapper à cette investigation et à ses conséquences thérapeutiques logiques..

Le problème réside donc en ceci : Savoir à temps, devant une symptomatologie étonnante, déroutante même, évoquer la possibilité d'un polype. Mais en fait, c'est cette suspicion même qui est délicate, car elle n'effleurera l'esprit que devant des tableaux d'emprunt.

- la plupart de ces tableaux sont bien codifiés, la symptomatologie du polype du coeur bien sériée, syncopale, mitrale, embolique notamment.

- à l'opposé, d'autres aspects cliniques sont apparemment sans rapport possible avec un polype cardiaque : ce sont les formes trompeuses se présentant sous le jour d'une insuffisance cardiaque rapidement évolutive, d'une hyperthyroïdie parfois, d'une endocardite lente surtout.

C'est notre propos de revenir ici sur ce dernier aspect.

Certes l'idée n'est pas nouvelle, et dès le début du siècle, quelques observations de ces

FORMES PSEUDO-OSLERIENNES DES MYXOMES

ont retenu l'attention des cliniciens et des auteurs. Il nous a semblé toutefois utile de les revoir dans leur ensemble, d'individualiser le syndrome curieux que ces formes fébriles au long cours réalisent.

La raison de cette étude en est l'observation triste mais combien instructive d'un malade que nous avons connu et suivi dans le service du Professeur SIGUIER; elle illustre d'une manière flagrante et avec une rare similitude d'évolution, la réalité des formes pseudo-oslériennes des polypes cardiaques.

Nous envisagerons donc :

- après un très court rappel historique, étiologique et anatomo-pathologique sur les polypes du coeur,

- dans un premier temps le compte rendu de l'observation de notre malade; il se voudra détaillé, il le mérite, tant de diagnostics, tant de questions s'étant posées à son propos. Nous en verrons aussi l'épilogue et ses commentaires.

- Dans un second temps nous reprendrons dans un but comparatif les cas les plus schématiques de polypes retrouvés dans la littérature, évoluant sous le masque d'une endocardite subaiguë. Nous en rapprocherons, beaucoup plus rapidement les tableaux analogues que réalisent certaines tumeurs cardiaques et péricardiques.

- c'est dans un troisième chapitre que nous schématiserons la symptomatologie classique des myxomes, en tentant d'y inclure les formes pseudo-oslériennes, elles méritent maintenant d'y figurer.

- il faudra enfin, dans un dernier temps, essayer d'expliquer la pathogénie de cette curieuse symptomatologie.

Peut être aurons nous eu le mérite, en ayant insisté sur un aspect clinique insolite des polypes cardiaques, d'avoir aidé au diagnostic plus aisé de cette affection rare.

ooOoo

R A P P E L

HISTORIQUE, ETIOLOGIQUE, ANATOMO-PATHOLOGIQUE.

I - HISTORIQUE

Le terme de "myxome" prête souvent à discussion et l'accord n'est nullement fait à son propos.

L'appellation de "polype", on le reverra, est souvent plus satisfaisante permettant d'y inclure les tumeurs intra cardiaques en général :

- polypes vrais, thrombus organisés (en dehors donc, des thromboses récentes) - myxomes supposés vrais (bien rares en fait), mais aussi les végétations, les métastases cancéreuses enfin.

C'est dans cette optique d'ailleurs que BARTOLETTI avait proposé ce terme au XVIIè siècle, inaugurant une bataille inachevée. A la même époque, MALPIGHI différencie les thrombus récents des polypes. Il faut attendre l'observation de PUYSAYE au XIXè siècle pour avoir une belle description macroscopique du myxome.

Depuis, de très nombreux travaux ont été réalisés. Citons surtout celui de MAHAIM (1945),(3), puis la rétrospective de PRICHARD (1951) et dans l'optique de notre travail, les publications de GOODWINN (1962).

Retenons deux dates importantes : le premier diagnostic anté-mortem de polype du coeur KIRKEBY et LEREN (1952) et la première ablation réussie CRAFOORD (1954).

Enfin une revue générale de la question, française cette fois, nous sera bientôt offerte, à la lumière des récents progrès de la cardiologie médicale et chirurgicale.

2 - ETIOLOGIE

Le problème étiologique des polypes a été très controversé, et le reste d'ailleurs.

- certains, restant fidèles au "polype" voient son origine dans une endocardite, une thrombose réhabitée;

- d'autres, fidèles du "myxome" l'expliquent comme une prolifération de cellules embryonnaires, situées dans la cloison septale.

- rappelons que MAHAIM (3) a décrit 2 observations, où un traumatisme thoracique violent semble bien avoir été le "signal symptôme" de la maladie. Encore peut-on se demander s'il ne s'agit pas de la brusque révélation, à l'occasion de ce traumatisme, d'un polype préexistant. Plusieurs polypes chez de tous jeunes enfants attestent de l'existence précoce de cette tumeur.

Enfin, la théorie néoplasique a compté de nombreux adeptes. Cette théorie semble tout à fait écartée à l'heure actuelle.

3 - ANATOMIE-PATHOLOGIQUE

Les polypes du coeur réalisent 50 % au moins des tumeurs cardiaques. 75 % siègent dans l'oreillette gauche, amarés par leur pédicule au pourtour de la fosse ovale. En deux occasions (dont notre malade) le polype tenait à une valve mitrale.

Sa situation permet au polype de combler la cavité auriculaire , de s'engager dans l'anneau mitral, de filer vers le ventricule gauche, obstacle majeur à la circulation, avec ses multiples conséquences.

- Macroscopiquement : Toutes les tailles peuvent se voir, de la bille à la masse de 10 cm de diamètre.

L'aspect est le plus souvent polypoïde, parfois molaire; il nous apparaît différent pour les "myxomes" et les "polypes".

Le polype est volontiers régulier, piriforme, jaune, dense, ferme. Le myxome évoque le jade, est légèrement violet, de consistence gélatineuse, friable parfois.

- Microscopiquement : - la classification de MAHAIM est la plus satisfaisante; elle reconnaît deux types de polypes.

- Les polypes avasculaires sont les plus purs, faits de tissus muqueux, de type plus ou moins embryonnaire, ils comprennent deux éléments principaux :

..Des cellules : les unes étoilées, anastomotiques, les autres rondes isolées au sein d'une substance fondamentale muqueuse. Ce sont eux qui ont à la coupe un aspect poisseux, gélatineux, très homogène.

- Les polypes vasculaires voient leur coupe bigarrée par des mailles vasculaires plus ou moins abondantes. Ils sont le siège de nécrose, d'hémorragie, de thrombose.

Ainsi, on conçoit le dilemne :

- myxome d'allure thrombosique ?
- thrombus évoquant un myxome par imbibition séreuse (MAHAIM)

D'autres variétés sont reconnues : lipomyxomes, fibromyxomes, fibro-élastomyxomes.

Ces substilités histologiques sont bien déroutantes. Nous nous en tiendrons, pour conclure, au terme sage de polype auriculaire gauche.

ooOoo

A- OBSERVATION CLINIQUE - EPILOGUE - COMMENTAIRES

Monsieur BER... J., 40 ans, est hospitalisé le 6 mai 1964 dans le service du Professeur SIGUIER, adressé par le Docteur MONTOUCHET pour une histoire longue et complexe, histoire d'une fièvre datant de plus d'un an, et dont la cause exacte n'a pu être élucidée.

Les antécédents de ce malade ne sont pas négligeables et l'on doit retenir :

- la fréquence d'angines depuis l'âge de 10 ans,
- la menace de phlegmons à plusieurs reprises, épisodes clos par une amygdalectomie à 34 ans.

Mais il faut encore signaler :

- une mastoïdite droite opérée en 1958,
- une intervention pour déviation de la cloison en 1960

Ces incidents ORL sont donc notables, mais en dehors de plusieurs abcès de la marge anale en 1956, rien d'autre n'est à signaler.

- pas de rhumatisme articulaire aigu
- pas de scarlatine, pas de chorée,

et, en 1961, un examen cardiologique, fait à titre systématique se révèle absolument normal.

- HISTOIRE DE LA MALADIE

Elle débute en décembre 1962.

Le malade jusqu'alors très actif et très bien portant se sent un peu fatigué le soir et semble présenter plusieurs clochers thermiques qui désormais vont dominer son histoire.

En effet de Décembre 1962 à mai 1963, date à laquelle il consulte pour la première fois:

- l'asthénie va croissante
- l'amaigrissement est notable (3 à 5 kg)
- la fièvre est irrégulière, 38, 38°5 parfois plus,
- une certaine dyspnée d'effort apparaît

De Mai à Septembre 1963, il voit plusieurs médecins qui constatent :

- la négativité des examens cliniques répétés,
- la constance d'anomalies paracliniques, parmi lesquelles une anémie rebelle, une hyperleucocytose modérée,

- Examen du 17.5.63:
  - G.R. = 3.920.000
  - G.B. = 8.200 (63 % PN)
  - V.S. = 110/126
- Examen du 18.6.63
  - G.R. = 3.700.000
  - G.B. = 8.900 (73 % PN)
  - V.S. : 99/127

- surtout une vitesse de sédimentation très accélérée
- une électrophorèse qui donne : . albumine : 42 %
  . gamma-globuline : 21,75 %
- le dosage des antistreptolysines les montre normales
- et à cette époque un électrocardiogramme, un myélogramme s'avèrent normaux.
- plusieurs hémocultures restent négatives, point important.

Devant ce tableau peu évocateur plusieurs diagnostics sont envisagés :

- une mélitococcie, le malade habitant Annecy, ayant été chasser en Camargue, transpirant beaucoup la nuit. Mais la formule sanguine n'est pas en sa faveur, l'intra dermo réaction à la mélitine, plusieurs séro-diagnostics restent négatifs.
- une tuberculose, un instant évoquée sur une image calcifiée du sommet droit, mais ce diagnostic est vite rejeté.

- un Addison même, devant un réel degré de pigmentation, et l'asthénie croissante; ce diagnostic amenera d'ailleurs un traitement par: Hydrocortisone 20 mg/24 h. et Syncortyl, traitement sans grand effet.

Ainsi, en l'absence de diagnostic ferme, une thérapeutique un peu aveugle est instituée :

- Cortancyl 4 comp. /jour
- Extencilline : 1.200.000 unités tous les 10 jours.

Ce traitement poursuivi un mois amène une rétrocession de la fièvre, une petite chute de la vitesse de sédimentation (75/119) pendant 3 semaines : sédation en fait toute temporaire, car dès l'arrêt du traitement la fièvre reprend, l'asthénie s'intensifie, la vitesse de sédimentation remonte au dessus de 100 mm, et le malade voit le Docteur GOTELAND; celui-ci ne s'explique pas :

- la vitesse de sédimentation, constamment et fortement accélérée,
- l'accentuation de la dyspnée
- quelques paresthésies distales des mains.

Il remarque que M. B... a soigné les mois passés son chien malade, que l'animal est mort après une paralysie du train postérieur.

Il décide d'adresser le malade au Dr. LAPORTE à Paris.

Les conclusions du Docteur LAPORTE (Septembre 1963) sont les suivantes :

- dyspnée facile, fourmillements des extrémités sans panaris,
- fièvre semblant ondulante,
- auscultation : souffle systolique organique, irradiant loin dans l'aisselle,
- perception, mais discutable, d'une rate
- à la radio : cardiomégalie, mais surtout gros ventricule gauche, et débord postérieur dont l'appréciation est génée par une surcharge hilaire bilatérale..

- Compte rendu de l'Electrocardiogramme :

- rythme sinusal :
  - pas d'images de surcharge, auriculaire
  - axe QRS à + 30
  - T diphasique en V_2. Electrocardiogramme d'effort sans changement.

Le Piézogramme est en faveur d'une insuffisance cardiaque.

La conclusion enfin :

- souffle systolique d'insuffisance mitrale,
- gros coeur,
- image de poumon cardiaque,
- électrocardiogramme paradoxalement normal, en particulier, ni hypertrophie ni surcharge auriculaire ou ventriculaire gauche.

Dans ces conditions l'installation ou l'exagération récente d'une insuffisance mitrale, et l'apparition immédiate d'une insuffisance cardiaque avec greffe microbienne semble l'hypothèse la plus vraisemblable.

Une hémoculture est positive au Staphylocoque blanc, et semble alors confirmer le diagnostic.

M. B... est ainsi hospitalisé pour suspicion d'endocardite d'Osler dans le service de Monsieur le Professeur BASTIN à Claude Bernard.

- L'examen : à l'admission, ne révèle rien de plus sinon :

- l'intensité de l'asthénie, la fièvre autour de 38°.

La réalité d'un souffle systolique, assez intense, irradiant loin dans l'aisselle, manifestement organique, et l'on s'étonne qu'il ait pu jusque là, passer inaperçu.

- le malade, ainsi suspecté d'endocardite d'Osler est soumis d'emblée à une recherche étiologique très poussée en raison de ses antécédents staphylococciques connus; aucun foyer dentaire, sinusien, amygdalien, ou otitique ne peut être incriminé.

- les hémocultures répétées, dans les très strictes circonstances habituelles au service sont pratiquées. Elles seront sept fois négatives.

- Néanmoins dès la seconde semaine d'hospitalisation un traitement antibiotique intense (Pénicilline 50 millions d'unités par jour, associée à Pyostacine) est institué, traitement basé sur l'étude du pouvoir bactéricide de ces antibiotiques sur le staphylocoque blanc retrouvé à la première hémoculture.

Une corticothérapie :(Cortancyl 20 mg / 24 h,)lui est associée.

- L'Evolution n'est pas satisfaisante;certes la température est subnormale dès le début de l'antibiothérapie, mais dès l'arrêt, quatre semaines plus tard, non pas des antibiotiques, mais de la corticothérapie, la fièvre réapparaît, franche parfois à plus de 39°.

- Une deuxième cure sera nécessaire, cure d'un mois et demi associant cette fois Erythromycine, Pénicilline; la corticothérapie est, de même, reprise.. L'apyrexie est rapide.

Plusieurs diagnostics ont été évoqués pendant ces 3 mois.

- Avant tout cette fièvre chez un cardiaque, a permis d'évoquer une greffe bactérienne. Peu d'éléments, toutefois étaient satisfaisants.

. Le fait qu'il s'agissait d'une insuffisance mitrale, était certes en faveur de ce diagnostic,

. Mais cliniquement pas de "troisième signe".

. Biologiquement, l'hémoculture positive au staphylocoque blanc est très vite considérée comme une souillure. (CHAPMAN négatif, 7 autres hémocultures négatives).

Si bien que ce diagnostic n'a jamais été, à Claude Bernard qu'une suspicion, force était de traiter le malade comme s'il était porteur d'une endocardite, mais M. BASTIN nous précisait encore récemment qu'il n'a jamais cru fermement à ce diagnostic.

- L'hypothèse d'une rupture de cordage au cours d'une staphylococcémie avait été avancée par le Dr. MORIN.

- Enfin la possibilité d'un rhumatisme articulaire aigu,un instant évoqué sur :

. la fibrinémie à 9,45 g/l

. l'hyper α_2 γ globulinémie

avait été vite réfutée, un test au salycilate s'était avéré négatif, le dosage des antistreptolysines ne montrait pas d'anomalies, le prélèvement de gorge était normal.

Au total, quand M. B... quitte le service au bout de 3 mois, en raison d'un épisode dépressif inquiétant, il est en pleine insuffisance cardiaque, avec un gros foie (cinq travers de doigts), un reflux hépato jugulaire, bien que persis-

tent : - des accès dyspnéiques aigus avec tachycardie à 150

- surtout un aspect de poumon cardiaque très marqué et qui ne manque pas d'étonner,

- la vitesse de sédimentation est encore à 107/114, l'hyperleucocytose à 10.800 éléments, et force est d'envisager la poursuite du traitement antibiotique et corticothérapique en l'absence de diagnostic !

Pendant les trois mois suivants (février - mai 1964) le médecin traitant signale la persistance de l'état fébrile, de frissons, l'absence de tout signe de localisation.

Toutefois on remarque à cette époque, la variabilité de l'auscultation; le souffle systolique s'est atténué, s'est déplacé en dehors dans l'aisselle. Une tachycardie est constamment retrouvée, un galop transitoire est signalé. La cardiomégalie semble bien s'être accentuée, globale; Enfin une tendance au collapsus a été remarquée, avec une tension maxima à 8 - 9 cm Hg.

L'accélération de la vitesse de sédimentation est confirmée, de nombreuses hémocultures sont encore négatives.

Plusieurs cures complètes, usant et abusant des antibiotiques modernes resteront sans grand effet. La corticothérapie maintient l'apyrexie, entraîne une légère régression de la cardiomégalie.

Mais devant l'aggravation de l'état général, l'échec thérapeutique, l'absence de diagnostic, le malade est adressé le 6 mai 1964 à la Pitié ou nous le voyons après dix huit mois d'évolution, et huit mois de traitement ininterrompu.

Dans l'espoir d'un diagnostic étiologique rapide, toute thérapeutique est arrêtée dès l'admission.

L'impression est celle d'une affection grave : Asthénie majeure, amaigrissement, fièvre à 38°.

L'examen est très décevant et l'on est frappé à nouveau par la variabilité des signes d'auscultation: on perçoit tantôt un souffle systolique mais

qui ne revêt pas l'allure d'une insuffisance mitrale, tantôt un galop, mais qui cède bien facilement à la digitaline, seul traitement autorisé.

L'aspect radiologique nous semble être en faveur d'une hypertrophie auriculaire et ventriculaire gauche, qui cadre bien avec la symptomatologie d'insuffisance ventriculaire gauche.

L'Electrocardiogramme montre :

- enregistrement à sensibilité réduite (1 mV = 7 mm, vitesse 2,5 cm/seconde)

- hypertrophie auriculaire gauche. Bloc incomplet droit et hypertrophie ventriculaire gauche très probable, car :

. déflexion intrinséque 6/100 de seconde en V_5, R = 28 mm en V_5

Décalage inférieur de ST et inversion asymétrique de T en V_5-V_6

Certes ce tracé est difficile à interpréter. On ne peut affirmer l'hypertrophie ventriculaire gauche mais si on compare aux enregistrements précédents, tous normaux, cette hypertrophie apparaît très probable.

La discussion diagnostique s'oriente donc dans plusieurs directions. On peut éliminer une endocardite d'osler, même à hémoculture négative, les rechutes immédiates qui ont suivi chaque arrêt de traitement en sont la meilleure preuve. L'éventualité d'une néoplasie profonde est évoquée, au même titre qu'une maladie de système (recherche de cellules LE négatives, Biopsie musculaire normale). Une sarcoïdose évoquée un instant sur la négativation de la cuti ne cadre pas non plus.

Parmi les causes cardio-vasculaires, l'éventualité d'une maladie de Bouillaud abarticulaire n'est pas retenue ; on peut envisager l'hypothèse d'une tumeur primitive du coeur, ou du péricarde, dont on sait qu'elles sont influencées par la corticothérapie, comme cela semble apparaître chez notre malade.

On se propose, si l'état du malade le permet, de pratiquer :

- une lymphographie,
- une angiocardiographie.

L'évolution ne va pas le permettre. Elle mérite attention et va être émaillée ;

- d'un épanchement pleural abondant, ponctionné à 2 reprises, sans formule particulière.

- d'une dyspnée croissante, nocturne, obligeant le malade à rester assis,

- d'une nette tendance au collapsus : à plusieurs reprises une perfusion d'hémisuccinate, puis de Noradrénaline est mise en place.

Dans la nuit du 16 au 17.5.64, un collapsus grave s'installe; on a les plus grandes difficultés à le combattre; le malade est étonnamment mieux quelques heures plus tard.

Mais la nuit suivante, nouveau collapsus : décès en dépit des tentatives de réanimation pratiquées sans grand espoir d'ailleurs.

ooOoo

B - EPILOGUE DE CETTE OBSERVATION

I - AUTOPSIE

Aspect extérieur du coeur :

Le volume cardiaque est modérément augmenté. Les rapports normaux des diverses cavités sont conservés. Le péricarde est strictement normal et contient 100 cc de liquide séreux. A la palpation, on constate que l'auricule gauche est sous tension comme s'il était thrombosé.

Les deux veines pulmonaires gauches sont dures, dilatées, rigides A l'ouverture de l'oreillette, l'impression externe est confirmée, et on tombe sur une tumeur de la taille d'une petite orange. Cette tumeur se prolonge dans les 2 veines pulmonaires et dans l'auricule. Elle respecte la cloison. L'orifice mitral ne paraît pas sténosé, il admet 2 doigts. D'autre part, la paroi de l'oreillette est épaissie et l'aspect de la muqueuse blanchâtre et jaunâtre.

L'oreillette droite contient un petit thrombus au niveau de la zone pectinée, l'oreillette droite est modérément dilatée. La tricuspide admet 3 doigts.

Après section de la pointe du coeur, on ouvre l'appareil mitral qui paraît normal. L'épaisseur du ventricule gauche est augmentée à 17 mms. La chambre de chasse et la valvule aortique sont normales. Les orifices coronariens perméables.

Dissection de la tumeur : sa consistance est ferme, élastique, mais irrégulière. Elle est solidement implantée sur la moitié antérieure de la petite valve de la mitrale, respectant la partie toute postérieure de cette valve et la commissure postérieure. La tumeur s'engage dans l'auricule gauche qui est complètement comblé; on ne peut la disséquer sans réséquer l'auricule.

Au niveau de la petite valve, la base d'implantation de la tumeur a un aspect jaunâtre. On ne peut libérer cette valve et on la sectionne.

Sur la paroi de l'oreillette, au dessus de la tumeur on note un épaississement qui fait penser à une lésion de jet.

Il est probable que la tumeur créait une insuffisance mitrale en laissant l'orifice plus ou moins béant.

A l'ouverture du ventricule droit, la valve tricuspide paraît normale.

Dilatation de la chambre de chasse de ce ventricule avec hypertrophie de l'éperon de Wolff.

- orifice pulmonaire : 10 cm
- orifice tricuspidien : 15 cm
- orifice mitral : 12 cm
- orifice aortique : 8 cm

Ventricule gauche:

- à la pointe : 17 mm
- sous les valves aortiques : 9 mm

Ventricule droit, à la pointe : 9 mm

- poids du coeur et de la tumeur : 560 grammes
- poids de la tumeur seule : 105 grammes.

2 - HISTOLOGIE (Docteur C. CALMETTES)

- Foie : de type cardiaque avec nécrose hémorragique centro lobulaire et inversion apparente du lobule,

- Rate : extrémement congestive

- Pancréas : presque totalement nécrosé : ininterprétable

- Rein : très congestif, avec une nécrose épithéliale avancée

Il existe d'autre part, un discret épaississement du peloton vasculaire de certains glomérules.

- Tumeur de l'oreillette gauche :

Divers prélèvements ont été effectués au niveau de la tumeur : ils sont tous comparables : dans les zones d'implantation ou de contact avec l'oreillette ou l'auricule, elle est riche en fibrocytes ; plus loin elle est formée d'un réseau fibrinoïde ou fibrocytaire lâche elle est vascularisée par des fentes capillaires endothélialisées, ou par de simples lacunes ; en surface, elle est recouverte d'un caillot récent. Sa structure est celle d'un CAILLOT ORGANISE certainement ancien et continuant à s'étendre.

Les prélèvements cardiaques au niveau de la petite valve de la mitrale et de la paroi de l'oreillette montrent des zones d'épaississement endocardique scléreux, voire calcifiés. Il n'y a rien à signaler au niveau du myocarde ventriculaire gauche.

Un deuxième examen histologique a été fait. Il était justifié par le désaccord fréquent des histologistes en matière de polype cardiaque. Et pourtant ici l'accord fut presque parfait : (Dr. CARAMANIAN) : Compte rendu tout à fait comparable, les caractères décrits, joints au fait que le pédicule tient à une valve de la mitrale, cas très inhabituel pour un myxome, permet d'évoquer très fortement un caillot organisé, en voie de transformation : polype auriculaire gauche.

ooOoo

C - COMMENTAIRES DE CETTE OBSERVATION

Différents problèmes se posent au sujet de ce malade, et en premier lieu, à propos des lésions trouvées .

- une tumeur de l'oreillette gauche, pédiculée sur la petite valve se prolabant plus ou moins dans l'anneau ;
- un gros ventricule gauche (I7 mm à la pointe), une lésion de jet objectivant une fuite mitrale certaine et importante.

Quels rapports chronologiques existent entre ces deux lésions ?

1 - On peut, d'une part, envisager la possibilité d'une insuffisance mitrale simple, "primitive" Oslérienne, ou rhumatismale, dont l'évolution a été émaillée par la greffe d'un thrombus secondaire sur la petite valve malade.

Mais ce mécanisme ne nous parait pas satisfaisant, pour plusieurs raisons :

Cliniquement, tout d'abord, le malade n'avait pas été trouvé porteur d'un souffle systolique avant un stade fort avancé de son évolution.

Il faudrait, ensuite, admettre la formation d'un thrombus sur une insuffisance mitrale . Or il est exceptionnel qu'un tel mécanisme se produise, bien qu'il ait été décrit. Le brassage auriculaire est habituellement suffisant pour l'empêcher.

Enfin , et surtout, à la vérification anatomique on ne retrouve aucune des lésions habituellement constatées dans les divers types d'insuffisance mitrale

- pas de rupture de cordage
- pas de perforation valvulaire

- aucune rétraction valvulaire
- enfin pas de dilatation de l'anneau

Ces lésions, par contre, ont toutes été remarquées dans l'observation de DEGEORGES et CARAMANIAN (2), où , à une insuffisance mitrale donc réelle, s'associaient une endocardite, vérifiée anatomiquement mais à hémoculture négative, et un polype de l'oreillette gauche.

2 - Le second mécanisme possible, nous semble être plus logique.

Le polype aurait précédé l'insuffisance mitrale ; la masse polypeuse, réalisant le plus souvent un obstacle circulatoire comme le rétrécissement mitral, gêne également, quand il descend dans l'anneau, le jeu des valves, entrainant une insuffisance mitrale. Là se trouve très probablement la seule explication du soufle systolique organique entendu chez notre malade. Sa variabilité dans le temps s'explique encore par la mobilité de cette masse sur son pédicule, par sa variation progressive de volume.

Il semble de même, qu'on ne puisse pas trouver d'autre explication aux fréquents soufle systoliques entendus dans une bonne proportion de malades atteints de polypes. Toutefois, ce soufle passe souvent au second plan, étant le plus souvent associé à un roulement diastolique, témoin d'un facteur obstructif dominant. Nous reprendrons ce point à la lumière des quelques observations rapportées plus loin.

Dans le cas de notre malade, un dernier argument plaide en faveur du caractère secondaire de son insuffisance mitrale.

L'électrocardiogramme est resté, pendant la majeure partie de l'évolution, strictement et étonnamment normal.

Dans les 2 derniers mois, toutefois, s'est objectivée une "prépondérance" gauche que nous avons analysée .

En tous cas, jamais aucun signe de surcharge droite n'a été objectivé, comme c'est le cas le plus fréquent dans les polypes de l'oreillette gauche.

Il est vraisemblable que l'ECG, bien que peu parallèle à l'évolution de la maladie, a tout de même été le reflet de la fuite mitrale et de la surcharge diastolique du ventricule gauche ; l'insuffisance ventriculaire gauche,

considérablement aggravée dans les derniers mois, confirme bien que chez notre malade, le facteur "régurgitation" a été plus important que le facteur obstructif.

Toutefois, à la phase toute terminale de l'évolution, ce facteur obstructif semble avoir prédominé. La répétition des collapsus, qui caractérisent habituellement le "polype occlusif mitral" , était ici dû non seulement au blocage de l'orifice mitral, mais aussi des veines pulmonaires gauches par le polype.

Tout ceci n'explique certes pas la formation de ce polype, induisant secondairement une insuffisance mitrale, mais nous reverrons ce point plus tard.

Au total, le diagnostic était-il possible plus tôt chez notre malade ?

- Il n'en était pas question tant que le souffle systolique ne s'était pas révélé.

- Mais, celui-ci objectivé, son caractère organique affirmé, la symptomatologie fébrile apparaissant majeure, comment pouvait-on évoquer ce polype ?

L'on verra que l'éveil , en matière de polype, est souvent donné par un faux rétrécissement mitral. Le souffle systolique seul n'est en effet que rarement objectivé, l'association au roulement diastolique étant plus fréquente . Logiquement, donc, le diagnostic n'était pas envisageable. Mais quand cette insuffisance mitrale est devenue majeure, que la fièvre, la vitesse de sédimentation constamment et fortement accélérée, se sont confirmés, l'insuffisance cardiaque s'est majorée, force était d'envisager un processus évolutif que les hémocultures n'expliquaient pas.

Il eut fallu proposer une angiocardiographie sélective, rétrograde par voie fémorale, avec injection du produit de contraste dans le ventricule gauche; cet examen aurait sans doute pu :

- visualiser la fuite
- permettre le diagnostic de polype

A ce stade , la chirurgie des tumeurs de l'oreille gauche, eut permis l'ablation, la rétrocession de tous les signes, une guérison très probable.

Quand nous avons vu ce malade, après I8 mois d'évolution, le degré de l'insuffisance ventriculaire gauche était majeur, l'état du malade déplorable, ne permettant surement pas de se lancer dans une telle exérèse.

oOo

REPORT, DANS UN BUT COMPARATIF, DES OBSERVATIONS DE POLYPES CARDIAQUES PUBLIES, AYANT EVOLUE SOUS L'ASPECT D'UNE ENDOCARDITE .

Leur fréquence est inégalement appréciée, puisque PRICHARD (I95I) (35) en note 2 cas ! MAHAIM (I945) (3) en étudiait pourtant une dizaine, mais plusieurs sans grands détails.

Il semble qu'on puisse, actuellement , en colliger une vingtaine d'observations, mais le diagnostic d'endocardite infectieuse a été évoqué et discuté, en fait, beaucoup plus souvent (sur les 66 cas de CAMPEAU d'une part, GLEASON (29) d'autre part, I3 furent suspects d'endocardite).

Mais reprenons d'abord, avec leurs références, les quelques observations les plus symptomatiques d'endocardite.

CAS 1 - BEHR, VAN DER REIS, MEYLER (I94I) Analysé par MAHAIM (3)

Il s'agit d'une femme de 47 ans, sans antécédents, suspecte d'endocardite lente, asthénique et dyspnéique depuis plusieurs semaines et présentant : fièvre irrégulière et constante, avec clochers à 39°, hyperleucocytose, vitesse de sédimentation à 45/80, anémie modérée, petite albuminurie.

Pas de splénomégalie, auscultation irrégulière souffle systolique parfois, roulement diastolique transitoire et hésitant ailleurs. Hypertrophie droite à la radio.

diagnostic est très renforcé par la survenue d'une embolie poplitée ; l'embol s'avère stérile aux cultures. Toutes les hémocultures sont négatives. Bien que la symptomatologie évoque (rétrospectivement) un polype, le

diagnostic d'endocardite lente parait satisfaisant.

L'évolution se fait en un an vers l'insuffisance ventriculaire droite Accès de suffocation. Décès brutal.

La vérification montre un myxome de l'oreillette gauche.

oOo

CAS 2 - RINGERTZ et KIRSTEIN (1942). Analysé par MAHAIM (3)

Il s'agit d'une femme de 38 ans -

Antécédents rhumatismaux à 10 ans. Dyspnée par accès depuis. Apparition subite de fourmillements distaux.

L'auscultation évoque un rétrécissement mitral, puis apparait un souffle systolique intermittent. Toutefois albuminurie et hématurie microscopique, vitesse de sédimentation à 100 mm.

Ainsi, pendant 2 ans :

- fièvre intermittente avec clochers à 39
- hippocratisme digital
- rate non palpable
- hémocultures constamment négatives.

Enfin hémiparésie gauche, amaigrissement de 23 kg, persistence d'une vitesse de sédimentation à 110.

Décès dans la confusion mentale complete.

A la vérification : myxome polypoïde d'aspect molaire, de l'oreillette gauche. Infarctus des reins, du foie, du cerveau.

oOo

Telles sont les deux observations les plus caractéristiques, mais datant de 25 ans, et analysées par MAHAIM. Rappelons que 8 autres cas, colligés dans les tableaux cliniques du même auteur, présentaient comme symptomatologie dominante, celle d'une endocardite lente. Elles sont peu utilisables étant donné l'absence de détails.

oOo

CAS 3 - ALISON et SUSMAN (I5).

Jeune femme de 20 ans hospitalisée pour syncope, dyspnéique, tachycardique, avec vitesse de sédimentation à 40-II3. Souffle systolique . Anomalie particulière, une douleur du médius fait discuter un faux panaris et poser conjointement, le diagnostic d'endocardite infectieuse. Toutes les hémocultures sont négatives.

L'évolution est très rapide à la vérification : myxome de l'oreillette gauche.

oOo

CAS 4 - MAC GREGOR (5)

Il s'agit d'un homme de 56 ans, sans antécédents, pâle, subfébrile (37°7) de longues semaines. Amaurose transitoire , parésie du bras gauche . Vitesse de sédimentation à II0 - Anémie modérée . Cardiomégalie progressive à prédominance droite.

Quelque temps après souffle systolique, puis petit roulement diastolique , mais indécis.

Une hyperglobulinémie est remarquée à cette occasion et discutée, on le reverra .

Traitement : Pénicilline- Streptomycine (doses ?) . La fièvre ne répond qu'en 9 semaines. C'est 3 ans après que le malade meurt subitement d'un collapsus.

A la vérificarion : volumineux myxome de l'oreillette gauche .Infarctus de la rate. Epanchements pleuraux.

oOo

CAS 5 - KENDALL (I6)

Histoire d'une femme de 52 ans. Rhumatisme articulaire aigu à 6 ans. Crises épileptiques en I946, fébriles, mais vite résolutif avec toutefois palpitations, dyspnée.

Au cours des 2 années qui suivent : anémie, hyperleucocytose. Aspect radiologique évoquant un rétrécissement mitral. Roulement diastolique. Pas de

splénomégalie. Toutes les hémocultures sont négatives. Apparition d'un souffle systolique .

Revue quelque temps après : éruption purpurique, teint café au lait, crises épileptiformes, fièvre persistante. Nouveau diagnostic d'endocardite. Nouveau traitement : Pénicillinothérapie prolongée: 2 millions d'unités par jour pendant 38 jours.

L'apyrexie est obtenue, mais décès brutal.

A la vérification : myxome de l'oreillette droite - Pas de lésion d'endocardite.

oOo

CAS 6 - KIRKEBY (I7)

Il s'agit d'un homme de 50 ans, sans antécédents.

Premier épisode fébrile de 3 semaines avec 39°, palpitations dyspnée, pâleur marquée ; auscultation de rétrécissement mitral ; 8.900 globules blancs, vitesse de sédimentation à I20 mm. Plusieurs hémocultures sont négatives Malgré cette négativité diagnostic de sténose mitrale compliquée d'Osler.

Revu plusieurs mois après en pleine insuffisance cardiaque, fièvre autour de 38°, I2.200 GB, albuminurie.

Mort subite : myxome de l'oreillette gauche, grosse rate, aucune lésion d'endocardite.

oOo

CAS 7 - GLEASON (29)

Histoire d'une jeune fille de I3 ans, vue au cours d'un état fébrile très prolongé (plusieurs mois). Découverte d'un roulement diastolique.
NFS : I3.500 globules blancs. Huit hémocultures négatives. Elle a présenté notamment à cette époque :

- une syncope de 45 minutes
- une gangrène distale de 2 orteils
- une hémiparésie droite
- une amaurose transitoire.

Le diagnostic d'endocardite bactérienne est posé ; la résistance au traitement antibiotique est remarquable.

Décès brutal après convulsions :

- myxome de l'oreillette gauche
- petite fibrose mitrale
- infarctus de la rate
- embolie de la bifurcation aortique
- embolie carotidienne.

CAS 8 - ALDRIGE (I8)

Observation d'une femme de 50 ans, sans antécédents rhumatismaux. Hospitalisée pour aphasie. Découverte d'un roulement diastolique, vitesse de sédimentation à 79, 3.800 globules rouges. Pas de splénomégalie.

La fièvre est persistante malgré 6 millions de Pénicilline pendant 6 semaines. On poursuit le traitement pour s'assurer de l'absence d'une endocardite avant une commissurotomie éventuelle.

Toutes les hémocultures sont négatives. On opère. Myxome de l'oreillette gauche.

oOo

CAS 9 - DUBOURG (9)

Il s'agit d'une jeune fille de I8 ans présentant un tableau de sténose mitrale avec fièvre prolongée, vitesse de sédimentation à I38-I40, anémie isochrome, hypergammaglobulinémie. Toutes les hémocultures restent négatives
Le traitement antibiotique et tonicardiaque reste sans grand effet.

Le tableau fait certes discuter; et thrombose fébrile de l'oreillette gauche, un Osler où les critères classiques manquent toutefois.

La vérification montrera là encore un myxome de l'oreillette gauche.

oOo

Voilà donc, après les 2 observations analysées par MAHAIM (3), 7 cas de "polypes", en majorité auriculaires gauches, pour lesquels le diagnostic d'Osler était pour le moins logique.

Si, pour chacun, fièvre au long cours, hyperleucocytose, anémie, vitesse de sédimentation très élevée, auscultation de mitralité, ne manquent pas, il faut aussi remarquer qu'un signe particulier surajouté, hippocratisme digital, grosse rate, teint café au lait, éventuel faux panaris, embolies distales, s'associe souvent et fait errer le diagnostic.

oOo

Il nous faut envisager maintenant deux groupes de cas dus à HARVEY (I3) et surtout GOODWINN (I9 et 30) où ces auteurs, réunissant plusieurs observations ont posé très clairement le problème de la signification de cette symptomatologie d'endocardite lente ; nous les reprendrons donc brièvement.

oOo

CAS IO - II - I2 - HARVEY (I3)

Pour le premier malade le tableau réunit fièvre au long cours, souffle systolique de pointe, une cardiomégalie progressive, une hépatosplénomégalie, une hyperleucocytose ; toutes les hémocultures sont négatives. Le diagnostic d'endocardite domine bien sûr la discussion.

Une femme de 33 ans, ensuite, accuse un souffle systolique, une vitesse de sédimentation élevée, une hyperleucocytose marquée, une fièvre élevée, persistante, résistante à de fortes doses de Pénicilline, instaurée pour une endocardite bactérienne, malgré l'absence de signes cutanés, de splénomégalie, de signes rénaux, et malgré la négativité constante des hémocultures.

La vérification permettra de trouver un myxome de l'oreillette gauche, mais aucune lésion d'endocardite ou de rhumatisme.

Enfin dernier cas, celui d'une femme de 58 ans, ayant eu un rhumatisme articulaire aigu à l'âge de I3 ans.

Chez elle, un roulement diastolique, des épisodes fébriles répétés, une vitesse de sédimentation très élevée, font, malgré la négativité constante des hémocultures, évoquer une endocardite bactérienne, d'autant qu'existent dyspnée, hépatosplénomégalie, asthénie, ecchymoses diffuses ; plus tard une aphasie,

une parésie du bras droit, semblent bien sur renforcer l'idée d'un Osler.

Mais coma brutal:découverte d'un myxome de l'oreillette gauche avec multiples emboles.

oOo

CAS I3 - I4 - GOODWINN (I9) (30)

La première malade a 48 ans. Elle est fébrile (38), un souffle systolique est trouvé, un hippocratisme digital mais pas de splénomégalie ; on note 7000 globules blancs. La vitesse de sédimentation est à 83 min.

Les hémocultures répétées sont négatives ; la symptomatologie ne cède pas à 6 semaines de grosses doses de Pénicilline, Streptomycine.

Le diagnostic anté-mortem hésite entre :

- insuffisance mitrale sévère après endocardite,
- ou myxome de l'oreillette gauche ?

Ce dernier diagnostic sera vérifié à l'autopsie.

Le deuxième cas est moins net, concerne une femme de 63 ans où la symptomatologie fonctionnelle domine : vertiges, troubles de la vue, dyspnée. Mais devant une fièvre à 38, 38°5 , une vitesse de sédimentation à 34 mm, une albuminémie à 30 gr‰ une hypergammaglobulinémie à 43 g °/₀₀, une hématurie microscopique, et un souffle systolique le diagnostic d'Osler est posé.

Pendant six semaines un traitement antibiotique, pour endocardite subaiguë est institué malgré la négativité des hémocultures..

En un mois fièvre, vitesse de sédimentation se régularisent. Le souffle systolique s'intensifie pourtant. L'angiocardiographie apporte là le diagnostic de tumeur de l'oreillette gauche.

Intervention : toutes les anomalies, protéiques notamment régressent (alb. 46 g°/₀₀ , γ G. 29°/₀₀), toute symptomatologie également. C'est d'ailleurs à cette occasion que Goodwin étudie les variations protéiques des myxomes sur 4 malades, avant et après chirurgie ; variations tout à fait parallèles à celles de ce malade.

oOo

Au total, dans les I4 cas rapportés, les auteurs avaient bien mis en évidence les difficultés diagnostiques, la fréquence du soupçon d'endocardite subaiguë, la négativité constante des hémocultures.

A un moindre degré, d'autres publications arrivent aux mêmes conclusions ; citons :

- JACINAK (1) chez qui l'évolution de son malade sous forme d'endocardite infectieuse avec insuffisance cardiaque fut très nette .

- Un des 3 malades rapportés par CHALUT (6) avait posé le problème d'une greffe Oslérienne, mais là, l'angiocardiographie avait redressé l'erreur, permis l'intervention.

- Quant à ADAMS (23), à l'occasion d'études sur "les thrombi intra-cavitaires et les myxomes", l'auteur rapporte le cas d'une malade (fièvre 38, souffle systolique. 20.200 blancs, 4 millions de globules rouges, vitesse de sédimentation à 50 mm) dont le tableau pouvait fort bien évoquer un Osler.

- Enfin, POIRIER (36) dans sa thèse, rapportant les observations de 4 malades du Professeur LENEGRE décrit pour le cas 2 : l'histoire d'une malade suspecte d'insuffisance mitrale avec ou sans Osler, et traitée comme telle. Il s'agissait pourtant d'un myxome auriculaire gauche.

oOo

Pour rester objectif, et avant de résumer ces publications, nous voudrions citer quelques exemples d'autres tumeurs cardio-péricardiques, ayant réalisé la même symptomatologie.

Avant tout, certes, 2 cas de polypes s'étant compliqués d'endocardite certaine.

- L'une rapportée par DEGEORGES et CARAMANIAN (2) concerne une triple association : polype de l'oreillette gauche, insuffisance mitrale, endocardite bactérienne. Les critères anatomiques, les critères biologiques sont irréfutables , nous l'avons déjà analysée. Cette observation mérite une attention particulière : nous reverrons, dans la discussion, le rôle d'une endocardite dans la possible génèse d'un polype de l'oreillette gauche.

Or ici, le "polype" ne peut-il être considéré comme une complication survenant au cours de l'endocardite bactérianne elle-même greffée sur la valvulite mitrale ?

- La seconde observation est curieuse : DICK (I4) rapporte l'histoire d'une "infection sanguine à staphylocoque" puis a candida Albicans compliquant le traitement antibiotique intense, et survenant chez un malade dont la vérification révèlera un polype de l'oreillette gauche.

Aucune autre lésion, cardiopathie congénitale, lésion valvulaire, n'ayant été mise en évidence, force est ici d'admettre que l'endocardite s'est bien greffée sur le polype.

Mais en dehors d'un cas d'endocardite vraie, cité par MAHAIM, et trop ancien, sans détails, ce sont, croyons nous, les seuls exemples de ce type publiés.

oOo

Nous rappellerons brièvement maintenant l'aspect d'endocardite maligne, d'endocardite bactérienne, que peuvent donner les tumeurs malignes du coeur.

Tel un volumineux pendulum néoplasique de l'oreillette droite, secondaire à une tumeur gastrique (3) p.59

Ou "cancer métastatique du coeur" simulant une endocardite bactérienne (RABENS) (4).

L'aspect pseudo-oslérien n'est donc pas l'apanage des polypes auriculaires gauches. Cette symptomatologie est, en effet, décrite pour les polypes auriculaires droits (SOULIE) (28) et ventriculaires droits (FROMENT) (26) .

Pour clore cette comparaison rappelons une observation de SIGUIER et GODEAU (34) où un neurinome malin primitif du péricarde, de taille volumineuse, avait envahi péricarde, auricule gauche, s'était prolabé dans l'oreillette gauche, et s'engageait dans l'anneau mitral.

Il est piquant de noter qu'elle prenait là l'attribut mécanique d'un polype de l'oreillette gauche, que sa symptomatologie fébrile avait fait, transitoirement, porter le diagnostic d'Osler.

Il ne faut, en définitive, considérer ce dernier rappel que comme une critique de notre propos.

On peut, en effet, concevoir une étude d'ensemble des formes pseudo-oslériennes des polypes auriculaires gauches, en fonction de leur fréquence, par rapport à la rareté des myxomes droits, auriculaires ou ventriculaires, et des autres tumeurs cardiaques.

oOo

SYMPTOMATOLOGIE DES POLYPES CARDIAQUES

Nous les envisagerons dans leur siège auriculaire gauche, de loin le plus fréquent.

Quatre groupes de signes peuvent être individualisés.

I - Les accidents aigus :

- sont classiques et fréquents
- ils sont locaux et distaux

- Au niveau de l'oreillette gauche : ils sont dus au polype lui-même , qui, comblant l'oreillette, va s'engager dans l'anneau mitral et le bloquer.

Certaines positions, très suggestives comme l'antéflexion, favoriseront un arrêt circulatoire, et ses conséquences : dyspnée brusque, cyanose, angor, voire syncope, tous accidents d'allure paroxystique, et à répétition, mais souvent transitoires.

La mort subite est le fait, par contre, de la persistance de ce blocage.

- Les accidents distaux , les embolies, sont le fait de la fragmentation du polype.

Ces embolies artérielles, inaugurales et volontiers itératives touchent ;

- le cerveau (sylvienne, centrale de la rétine)
- les viscères (coronaires, foie, rate, rein, mésentère)

parfois muettes cliniquement, souvent découverte d'autopsie.

- et très volontiers les membres (fourche aortique, poplitée).

Deux caractères leurs sont propres :

1 - Elles surviennent en rythme sinusal le plus souvent ; rappelons que cette"anomalie" doit faire suspecter le myxome et mérite attention.

Dans la majorité des publications les embolies du rétrécissement mitral surviennent en arythmie (84,8 % COBLENTZ R.P., 1959, IX, 3119)

Aucune des 8 observations rapportés de polypes, simulant un rétrécissement mitral et ayant donné lieu à des embolies, ne mentionne un quelconque trouble du rythme.

Cette anomalie apparait donc de grande valeur.

Si l'on pense à un rétrécissement mitral, que la symptomatologie évoque une greffe oslérienne, cas envérité exceptionnel sur le rétrécissement mitral pur, l'éveil doit être donné.

Si une embolie viscérale, ou des membres, se surajoute et, que le rythme est sinusal, le diagnostic de sténose mitrale devient alors des plus improbable Il était important de revenir sur ce point qui pose le problème des "thromboses fébriles" au cours du rétrécissement mitral et qu'à ce titre nous reverrons à part.

2 - Deuxième caractère, ces embolies sont constituées le plus souvent et classiquement de "tissus myxomateux" comme l'examen histologique de l'artère obturée pourrait aisément le montrer. MAHAIM a bien insiste sur l'intérêt diagnostique d'une telle découverte.

Ainsi peut-on schématiser les "accidents aigus" révélateurs ou émaillant l'évolution d'un polype auriculaire gauche.

Deuxième aspect :

II - Le polype réalisant une symptomatologie de rétrécissement mitral :

Dans le meilleur cas (polype occlusif mitral flagrant de MAHAIM) la similitude est parfois telle que la commissurotomie à pu être indiquée sans hésitation, le polype étant alors une surprise opératoire.

La dyspnée, toujours marquée, parfois paroxystique on l'a vu, les hémoptysies, voire une crise d'oedème aigu pulmonaire font découvrir un roulement diastolique, parfois même un thrill ; l'éclat de B1 est inconstant.

Mais la radiographie, quand elle objective une grosse oreillette gauche, une image de poumon cardiaque et l'électrocardiogramme, s'il réalise :

- des ondes P "mitrales"
- une hypertrophie ventriculaire droite sont trompeurs,

on conçoit que toutes les conditions soient réalisées pour porter le diagnostic de rétrécissement mitral.

En fait, certaines anomalies doivent être retenues :

- l'absence d'antécédents rhumatismaux , mais cet argument est loin d'être formel,
- il n'y a pas de claquement d'ouverture de la mitrale,
- l'auscultation est des plus variables, d'un examen à l'autre, et en fonction de la position, nous l'avons vu,
- l'évolution, enfin , est étonnamment rapide.

Ailleurs, c'est un souffle systolique que révèlera l'auscultation, évoquant une insuffisance mitrale; ce fut le cas de notre malade.

Là encore la variabilité de ses composantes, signalée dans l'observation, doit retenir l'attention.

Dans 60 % des cas seul un roulement diastolique est audible,

L'association d'un souffle diastolique est fréquente.

L'éventualité d'une symptomatologie d'insuffisance mitrale seule est rare, pour l'ensemble des polypes.

Signalons que dans ce dernier cas, qui correspond à cinq de nos observations rapportées, aucune embolie n'a été mise en évidence.

Or la nature du polype n'étant pas en cause, a priori, le caractère obstructif du polype semble donc induire plus facilement une embolie ; celle-ci, par analogie au rétrécissement mitral ne serait-elle pas souvent cruorique et non "myxomateuse", sans nier la réalité de ce dernier fait ?

Mais au total, qu'il s'agisse :

- d'un pseudo-R.M.
- d'une pseddo-I.M.

l'évolution vers l'insuffisance cardiaque est rapide.

III - Le troisième aspect est en effet :

Un tableau d'insuffisance cardiaque :

- rapidement réalisée
- ne réagissant pas, ou peu, au traitement.

Elle apparait souvent primitive (polype occlusif camouflé de Mahaim)

Un trait particulier enfin : il n'y a pas de troubles du rythme et un tel fait doit à priori, paraitre singulier chez un "mitral" arrivé à ce stade de sa cardiopathie.

En dehors de ces réserves, les stigmates de cette insuffisance cardiaque sont banaux.

Restent enfin, pour caractériser le polype:

IV - Les signes généraux : l'aspect pseudo-oslérien

Tantôt il s'agit d'une affection fébrile au long cours, sans type particulier, avec asthénie majeure, amaigrissement, évoluant sur des mois, l'auscultation cardiaque évoquant parfois une sténose ou une insuffisance mitrale, mais signes variables et peu convaincants.

On doit remarquer que dans la quinzaine d'observations rapportées, neuf avaient une symptomatologie de sténose dominante, dont 3 un souffle systolique associé. Cinq avaient une insuffisance mitrale exclusive.

Ce rapport objective, pour l'aspect pseudo-oslérien, une fréquence beaucoup plus grande de l'insuffisance mitrale que pour l'ensemble des polypes.

L'explication en semblerait logique : il est rare de discuter une endocardite d'Osler devant une sténose mitrale pure. Mais dans les cas cités ce soupçon venait de l'absence de tout antécédent de rhumatisme articulaire aigu , de l'absence de trouble du rythme et pourtant de l'existence d'embolie, et souvent de l'adjonction d'un autre signe évocateur d'endocardite. Le souffle systolique surajouté renforçait ce diagnostic.

Cette symptomatologie évoquait donc plus l'Osler que la thrombose fébrile de l'oreillette gauche, le plus souvent en arythmie. Mais quand la symptomatologie se présente comme une insuffisance mitrale exclusive, on conçoit que le diagnostic d'Osler soit peu hésitant, et d'autant plus trompeur étant donné la très grande fréquence de la greffe bactérienne sur cette valvulopathie.

Les examens complémentaires viennent apparamment confirmer ce soupçon d'endocardite infectieuse :

- anémie modérée
- hyperleucocytose
- vitesse de sédimentation toujours très élevée et fait particulier, constance d'une dysprotéinémie avec :
- hyperglobulinémie γ
- hypoalbuminémie

La recherche d'autres stigmates d'endocardite lente est toujours acharnée.

L'hippocratisme digital, les éléments pétéchiaux, l'hématurie microscopique, très rares, ont cependant été notés quelquefois, nous l'avons vu.

Ainsi, un doute est toujours émis quand à la réalité du diagnostic d'autant que :

- les hémocultures sont toujours négatives
- la splénomégalie n'est jamais retrouvée
- et la résistance au traitement (corticothérapie et antibiothérapie intenses et logiques) achève de caractériser cet aspect pseudo-oslérien des polypes cardiaques.

Ailleurs ont été retrouvés des tableaux évoquant :

- moins une maladie de Bouillaud en raison de l'âge des malades, de l'absence constante d'arthralgies, d'un taux normal d'antistreptolysines;
- qu'une collagénose tel un LEAD (signalons qu'en une occasion des cellules de Hargraves ont été retrouvées à plusieurs examens) (27)
- voire une dysglobulinémie (un cas cité) (35).
- remarquons enfin que le diagnostic d'hyperthyroïdie est fréquement discuté ; c'est bien logique devant un amaigrissement important, une insuffisance cardiaque en apparance primitive, et ne réagissant pas au traitement.

IV - Tels sont les tableaux cliniques, certes schématiques, que réalisent les polypes auriculaires gauches. On en imagine bien la diversité, et pourtant l'aboutissant de leur discussion doit être l'angiocardiographie.

Sur cette route diagnostique se situent ;

- l'électrocardiogramme : il est le plus souvent trompeur, aiguillant vers une mitralite, quand encore il n'est pas strictement normal,

- la radio nous donnera : ici une silhouette de type mitral que l'image de "poumon cardiaque" renforcera encore,

ailleurs une cardiomégalie progressive et inexpliquée.

- l'indication d'un cathétérisme est ainsi souvent posée; cathétérisme droit objectivant une augmentation de la pression capillaire pulmonaire, s'accordant encore avec un barrage mitral.

Quant au cathétérisme gauche, n'apportant souvent rien de plus, il est considéré par certains comme dangereux quand on soupçonne un myxome :

Ainsi en arrive-t-on à l'angiocardiographie dont l'importance pour le diagnostic de myxome est primordiale (STEINBERG et coll. 1953).
Le défaut de remplissage qu'il réalise donne l'image lacunaire auriculaire :

- dans la moitié antéro-inférieure
- bien visible en position transverse
- entre la 10e et la 20e seconde

La difficulté de sa lecture tient :

- au volume même du polype
- aux qualités techniques de l'examen

La thrombose auriculaire gauche fébrile (toujours le retentissement mitral) est une cause d'erreur plus théorique que réelle, car son image est:

- plus postérieure, irrégulière
- pariétale surtout ,

Un aspect pathognomonique peut parfois être objectivé à l'angiocardiographie : il s'agit de la pénétration de l'extrémité inférieure du myxome dans le ventricule au cours de la diastole.

Notons enfin qu'en cas de doute sérieux, une nouvelle angiocardiographie peut être envisagée, son intérêt le permet certainement.

POUR TENTER D'EXPLIQUER CETTE SYMPTOMATOLOGIE

I - PEUT-ON VRAIMENT PARLER D'ASPECT PSEUDO-OSLERIEN ?

Cela semble logique. Dans la plupart des cas le tableau est assez troublant, très incomplet certes, mais quand, sur une auscultation de mitralite vient se greffer :

- une fièvre prolongée
- une asthénie souvent majeure
- une anémie
- une hyperleucocytose notable
- une vitesse de sédimentation peut être même trop accélérée

Comment ne pas évoquer ce diagnostic, comme c'est le cas, d'ailleurs le plus souvent.

Certes, il est plusieurs cas où le diagnostic de rétrécissement mitral fut fait, mais on ne sait si les hémocultures furent pratiquées, avant commissurotomie, pour s'assurer de l'absence d'Osler, ou si l'endocardite était vraiment soupçonnée.

Cette hésitation à porter le diagnostic se retrouve dans toutes les publications, et l'argument en est toujours l'absence de "troisième signe" d'endocardite. Ce n'est, d'une part , pas toujours vrai, et nous avons vu en reprenant la littérature qu'en de nombreuses occasions, un signe vient au contraire renforcer cette idée ; qu'il s'agisse d'hippocratisme digital, de pétéchies, de splénomégalie, voire d'hématurie microscopique (1 cas) , d'embolies distales enfin.

Il s'agit d'autre part, de la négativité constante des hémocultures (hormis les 2 cas d'associations cités) quoique , dans l'observation de DEGEORGES et CARAMANIAN les hémocultures soient négatives. Mais actuellement, la réalité des endocardites à hémoculture négative, n'est non seulement pas niée, mais tient une place de choix dans une telle discussion diagnostique.

Si bien qu'on pourrait admettre ici, ce que rappelait récemment SIGUIER.

" C'est sur ce seul élément, la fièvre, qu'il faut évoquer le diagnostic d'Osler, sans attendre les signes classiques de la maladie, absents dans 22 sur 23 des cas publiés par l'auteur".

FRIEDBERG ajoute "chez un cardiopathe, toute fièvre inexpliquée doit être considérée comme la traduction d'une greffe bactérienne si elle dure plus de IO jours".

Voilà, pensons-nous, une justification suffisante de "l'aspect pseudo-oslérien" de nos malades. Mieux, ce problème a son importance, car si on sait assez tôt rattacher cet aspect pseudo-oslérien à un polype, avant la déchéance cardiaque inévitable et rapide, alors la chirurgie garde le maximum de chances.

Ainsi nous pouvons surenchérir : toute endocardite à hémoculture négative , ou supposée telle au début, et où manquent les signes classiques qui attestent habituellement de sa gravité (splénomégalie , signes rénaux, etc...) doit évoquer très fortement un polype quand elle parait se greffer sur une mitralité, et surtout sur une insuffisance mitrale, car elle est alors plus trompeuse !

Notre malade a , I8 mois durant, présenté un tel tableau.

On pourra certes regretter, et pour cause, que des hémo-ovo-cultures n'aient été pratiquées dans de tels cas. Elles le seront à l'avenir, ne devraient, logiquement, rien donner. L'autopsie atteste, dans tous les cas, l'absence de lésion d'endocardite, du moins récente.

Au total, qualifier la symptomatologie de pseudo-oslérienne n'est pas, à notre sens, outrepasser la clinique.

II - COMMENT EXPLIQUER CETTE SYMPTOMATOLOGIE

Le problème va forcément s'intriquer avec les longues discussions sur la "nature du myxome". Ce problème, sans importance pour l'interprétation d'une symptomatologie d'auscultation par exemple, puisqu'alors le terme de "polype" convient à toutes les formations décrites de l'oreillette gauche, reprend toute son acuité si l'on tente d'expliquer les stigmates biologiques qui découlent de cette affection.

Pour beaucoup d'auteurs, la majorité des lésions décrites dans les "polypes" sont celles de thrombus organisés (C'est le cas de notre malade) et nous avons discuté de la possible greffe d'un thrombus sur la petite valve auparavant malade.

Un tel thrombus ne survenant pas tout seul, pourquoi ne pas admettre qu'il est une "complication" d'une affection concomitante, donnant toute la symptomatologie, les signes généraux notamment.

L'affection en cause ne serait-elle pas, justement, une endocardite plus ou moins récente, que les hémocultures ne mettraient pas en évidence, camouflée par les antibiotiques et la corticothérapie données empiriquement dans la plupart des cas. Certains commentaires histologiques iraient tout à fait dans ce sens, en reconnaissant la trace d'une telle endocardite, localisée, notamment, au point d'implantation du polype.

En fait, il faut bien reconnaitre :

- que jamais des hémocultures ne sont positives
- que les cultures d'endocarde post-mortem ne poussent pas non plus,
- surtout que l'ablation du "polype", thrombus secondaire, ne guérirait en rien l'affection considérée comme causale, et qu'une récidive pourrait être alors envisagée.
- Ce fait ne s'est jamais produit et GOODWINN (30) à fort bien montré que "les tumeurs, une fois enlevées, toute la symptomatologie et notamment la dysprotéinémie , s'effaçaient, sans récidive".

- Rappelons enfin que MAHAIM (3) a précisé, comme beaucoup d'autres depuis, que les lésions "d'endocardite" portant sur le point d'implantation endocardique de la tumeur, sont aisément expliquables par les traumatismes

mécaniques répétés. "Elles sont superposables, dans leur aspect histologique, aux lésions inflammatoires anciennes cicatrisées, ou en voie de réparation".

Force est ainsi d'admettre le caractère bien primitif du "polype", et lui attribuer, à lui seul, la symptomatologie pseudo-oslérienne qui nous préoccupe.

III - PAR QUEL PROCESSUS AGIT LE "POLYPE" ?

Est-ce par son siège ? Ses modifications locales ? Son retentissement à distance ?

1 - Symptomatologie en rapport avec le siège du polype ?

C'est bien peu probable. Tel le rétrécissement mitral, le polype, par son volume et son rôle d'obstable, va avoir un précoce retentissement pulmonaire, puis ventriculaire droit.

Rien de tel n'explique la majorité des signes : fièvre, anémie, vitesse de sédimentation élevée, hyperleucocytose.

Par contre, l'hypoalbuminémie, l'hypergamma-globulinémie pourraient trouver là leur cause : ces modifications ne sont-elles pas classiques dans les insuffisances cardiaques prolongées. Mais sont-elles ici souvent très prolongées ?,Et cette dysprotéinémie est souvent précoce ! (GOODWINN) ! (30).

Le siège du polype, quand il induit une insuffisance mitrale, pourrait-il expliquer l'hippocratisme digital ? A priori non, car aucun shunt n'est réalisé, aucune grande insuffisance respiratoire non plus. Et pourtant GOODWINN (I9) a rapporté plusieurs cas d'hippocratisme digital émaillant une insuffisance mitrale pure.

Si bien que deux traits, mais accessoires, de notre symptomatologie, pourraient être en rapport direct avec le siège du myxome..

2 - Symptomatologie en rapport avec les modifications locales du polype ?

Là se trouve sans doute l'explication la plus plausible. C'est la plus couramment proposée d'ailleurs.

Dans tous les compte rendus histologiques nous trouvons en effet des lésions de nécrose, minime ou parfois importante ; il s'y ajoute de ci de là des hémorragies, dilacérant le polype . De nombreuses thromboses vasculaires sont notées.

Enfin un thrombus frais recouvre le plus souvent le polype. A ces lésions destructives s'associe une constante régénération, une fibrose étendue, une reperméabilisation capillaire.

Le "polype" n'est ainsi jamais une tumeur "morte", mais sujette à des modifications locales très notables. Ceci explique d'ailleurs, l'augmentation progressive de sa taille.

Les traumatismes mécaniques, systoliques, diastoliques, portant sur le pédicule ; la striction , dans un temps ultérieur, sur l'anneau mitral, sont bien suffisants pour expliquer les lésions constatées.

Il semble ainsi logique que de telles modifications retentissent sur le niveau thermique, la vitesse de sédimentation, la leucocytose sanguine, l'état général enfin.

Mais ceci n'exolique pas, bien sûr, les modifications protéiques que nous avons vues.

3 - Le "polype" peut-il avoir un retentissement "à distance" expliquant cette symptomatologie ?

- Une hypothèse avait été émise par GOODWINN (I9), hypothèse fort plaisante d'ailleurs.

Toute cette symptomatologie pourrait, selon l'auteur, être expliquée par une "toxine générale, due au myxome, lancée dans la circulation" et responsable des désordres.

Tentant d'expliquer ainsi la dysprotéinémie, GOODWINN suggérait que "le myxome étant fait lui-même d'une globuline inhabituelle", n'y aurait-il pas un rapport entre celui-ci et les désordres protéiques déjà vus, l'hypoalbuminémie, l'hypergammaglobulinémie.

Retenons de tout ceci que jamais une protéine anormale n'a été mise en évidence chez ces malades (cette recherche a-t-elle été faite souvent d'ailleurs ?)

Les investigations chimiques que se proposaient l'auteur en 1963 ne semblent d'ailleurs pas avoir abouti.

- Le polype, peut d'autre part, agir à distance par les embolies multiples qui lui sont bien particulières :

. Ici bruyantes cliniquement (convulsions, amaurose, parésies, atteinte poplitée, etc...)

. Ailleurs muettes, elles sont le plus souvent constantes, la vérification mettant bien souvent en évidence un infarctus splénique, rénal etc.

- Il est encore logique de penser qu'autant de foyers microscopiques ou macroscopiques de nécrose distale, entretiennent les signes généraux que nous connaissons bien.

Au total :

- Modifications locales du polype
- Retentissement distal des embolies

peuvent, à notre sens, être la cause suffisante de :

- la fièvre, l'anémie, l'hyperleucocytose, l'élévation de la vitesse de sédimentation, l'altération de l'état général ;
- Elles n'expliquent cependant pas tout, plusieurs hypothèses hésitantes tentant d'expliquer :

. la dysprotéinémie

. l'hippocratisme digital.

La rétrocession de tous les signes après ablation du polype reste encore le meilleur critère pour affirmer que lui seul est à l'origine de ces modifications curieuses.

oOo

C O N C L U S I O N S

Nous avons rapporté l'observation d'un homme de 40 ans dont l'affection a évolué pendant de longs mois sous le masque d'une endocardite subaiguë, mais où nombre de points paraissaient suspects.

Ce diagnostic tardivement refuté, la possibilité d'une tumeur intracardiaque fut envisagée par les Docteurs SIGUIER et GODEAU. Mais l'angiocardiographie fut irréalisable, à ce stade véritablement terminal de l'affection. Un myxome de l'oreillette gauche, dont le pédicule naissait de la petite valve mitrale, en était la cause, et nous n'avons retrouvé qu'un exemple de ce type.

A cette occasion nous avons revu les cas de myxomes publiés, et évoluant sous l'aspect d'une affection fébrile au long cours, étiquetée ou non endocardite lente.

De cette étude nous pouvons conclure :

I - Que l'aspect pseudo-oslérien mérite d'être intégré dans les tableaux cliniques classiques de myxomes, étant donné sa relative fréquence,

II - Que le problème diagnostic est toujours difficile :

- si, en deux occasions, fut notée l'association réelle d'un myxome et d'une endocardite, prouvée par les hémocultures;

- dans tous les autres cas, il s'agissait d'une symptomatologie d'emprunt, commune à l'endocardite oslérienne et au myxome, où l'on retrouve : auscultation de valvulite mitrale, fièvre au long cours, irrégulière , avec amaigrissement important, anémie modérée et hyperleucocytose, vitesse de sédi-

mentation accélérée, modifications protéiques où dominent l'hypoalbuminémie, l'hypergammaglobulinémie ; possibilité, enfin, d'embolies systémiques.

III - Certaines nuances, toutefois, pourraient étonner :

- l'absence quasi-constante d'antécédents rhumatismaux
- la classique variabilité des signes auscultatoires
- le rythme cardiaque, le plus souvent sinusal,

mais aussi :

- les chiffres très élevés de la vitesse de sédimentation
- l'existence de syncopes brèves.

IV - En fait les meilleurs critères restent :

- La négativité constante des hémocultures, à des examens souvent répétés,
- Cette "endocardite à hémoculture négative", dont l'évolution est rapide, qui résiste totalement au traitement mais surtout :
  . sans splénomégalie
  . sans jamais aucun signe rénal

doit être suspecte au plus haut point d'autant qu'aucune lésion valvulaire aortique, ne peut être mise en évidence.

Au total, devant une "endocardite à hémoculture négative" ou du moins supposée telle, et qui étonne par un des points que nous avons vus, l'existence d'un myxome doit être suspectée, l'indication d'une angiocardiographie doit être discutée.

Cet examen est primordial en matière de myxome cardiaque, il permet de conduire au traitement chirurgical souvent radical.

oOo

Vu, le Président de Thèse :

M. SIGUIER

Vu, le Doyen de la Faculté :

M. G. CORDIER

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris
J. ROCHE

B I B L I O G R A P H I E

1 - JACYNAK, DOBRANSKI

Myxome de l'oreillette gauche masqué par un tableau d'endocardite avec insuffisance cardiaque.
Polski Tygod Lek 1960, 15, 51 (1973-1976)

2 - DEGEORGES H., CARAMANIAN H., TABET J.

Triple association : valvulite mitrale, polype oreillette gauche, endocardite bactérienne.
Coeur et Médecine interne 1963; 2, n°2 (235-240)

3 - MAHAIM I.

Les tumeurs et les polypes du coeur.
Etude Anatomo-Clinique, Masson - Roth, 1 Vol. 1945

4 - RABENS R.A., CANNON J.E., REABOCK D.J.

Cancer métastatique du coeur simulant une endocardite bactérienne.
Calif. Medic. 1957, 86, n° 6 (392-394)

5 - MAC GREGOR G.A., CULLEN R.A.

Syndrome de fièvre, anémie, taux élevé de sédimentation, associé à myxome auriculaire gauche.
British Med. Journ. nov. 1959, n°5158 (991-993)

6 - FACQUET J., CHALUT J., COLVEZ P., ISRAEL J., GODEAU P., WIART JP. DUPONT M.C., WELTI J.J.

Le diagnostic du myxome de l'oreillette gauche
Sem. Hop. Paris, 2.1.1961 (71-77)

7 - COBLENTZ B., LENEGRE J., RODOKANAKIS C.

Etiologie des occlusions artérielles aiguës des membres.
Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. (1962), 113 (1011-1018)

8 - DEGEORGES H., WIART J.P.

Embolies artérielles membres et carrefour aortique
Vie Médicale, 42, (1961) (1298-1313)

9 - DUBOUR G., FONTAN F.,

2 observations de tumeurs de l'oreillette gauche. Eléments de diagnostic et de traitement.
Mem. Acad. Chirg. (1964) 90, 8-9-10 (231-236)

10 - SOULIE P., CHICHE P.,

Etude sur les embolies artérielles périphériques du R.M.
Sem.Hop. Paris 36 (1960) (2753-2760)

11 - SIGUIER F., BETCURNE C., GODEAU P., SCHAISON G.

Le diagnostic précoce de la maladie d'Osler d'après 23 observations personnelles.
Bull. et Mem. Soc. Med. hop. (1962), 113, 236

12 - FRIEDBERG

Study of bacterial endocarditis
Arch. of Int. Med. 1961, 6, 107

13 - HARVEY J.C.

Myxome de l'oreillette gauche
Ann. of Int Med. (1957), 47, n°6 (1067-1081)

14 - DICK H.J., MULLIN E.W.

Myxome compliqué d'infection sanguine à staphylococcus auréus et candida albicans
N.Y. State Journal of Médecine (1955) 56 n° 6 856-859

15 - ALLISON et SUSMAN

Myxoma of the heart
Lancet 1949, July 2 , 11

16 - D. KENDALL et B. SYMONDS

A l'occasion de crises épileptiformes au cours d'une fièvre prolongée
Brit. Heart Journal (1952) 14, 139

17 - KIRKEBY et LEREN

Myxome du coeur,
Acta medica scandin. 1952, 143, n° 5 (385-389)

18 - ALDRIDGE H.E. et GREENWOOD

Le myxome de l'oreillette gauche.
Brit. Heart Journal (1960) 22, 189-200

19 - GOODWIN J.F.

Diagnostic du myxome de l'oreillette gauche
Lancet, 2 mars 1963, 72-79 (464-468)

20 - MATHEY et coll.

3 cas de myxome intra-cardiaque opérés
Mem. Acad. Chirurgie 1959, 85, n° 15-16 (425-435)

21 - SAUVAN R.

Myxome cardiaque ou tumeur polypeuse du coeur
Poumon et Coeur 1964, 20, n° 5 281-290

22 - WASSERMIL M.

Diagnostic du myxome auriculaire
Americ. Heart Journ 1962, 64, n° 6, 844-845

23 - ADAMS C.W., COLLINS M.A.

Les myxomes et les thromboses intra cavitaires. Manifestations cliniques
Ana- Path, traitement.
Amerc. Journ. Card. 1961, 7, n° 2, 176-181

24 - BRADHURST P.O.

Une observation de myxome de l'oreillette gauche
Medic. Journ. Australia 1961, 48, n° 20, 789-793

25 - CHAINOT et coll.

3 cas de myxome de l'oreillette gauche
Annales Chirurg. 1963, 2, n° 7-8, 195-202

26 - FROMENT R., DELAHAYE J.P., PERRIN A.

Les myxomes intraventriculaires
Journ. Medic. Lyon 5 dec. 1961, 1, 1821

27 - MERIAUX J., FRITZ A., MARION J.

Myxome de l'oreillette gauche à tableau polyviscéral complexe
Sem. Hopit. 1964 n°23 (1381)

28 - SOULIE P., ACAR J.

Myxome de l'oreillette droite
Archives Malad. Coeur 1961, 54, (241)

29 - GLEASON I.O.

Primary myxoma of the heart. A case simulating rheumatic and bactérial endocarditis
Cancer (N.Y.) 1955, 8, 839

30 - GOODWINN et AIL

Clinical features of the left atrial myxoma
Thorax 1962, 17, (91)

31 - TURSKI

Signes de rétrécissement et d'insuffisance valvulaires droits dus à un myxome de l'oreillette droite.
Polski Tygod lek 1960, 15, n°35, 1356

32 - COHEN, MAC INTOSH

Le mimétisme des myxomes auriculaires ; report d'un cas ayant évolué sous l'aspect d'une maladie grave, avec insuffisance mitrale sévère au cathétérisme.
Américic Journ.Cardiol. 1963, 11, n° 6, 802-807

34 - SIGUIER F., GODEAU P.

Neurinome malin intrapéricardique
Société médicale des Hop Paris 1964, 115, n° 11 (985)

35 - PRICHARD R.W.

Tumours of the Heart
Arch. of Path. (1951) 51, 98-128

36 - POIRIER Alexandre

Thèse Paris 1955

ooOoo

EDITIONS A.G.E.M.P.
8 RUE DANTE
- PARIS V° -
ODÉ 58-90